Aus der Universitäts-Hautklinik der Charité.
Stellvertretender Direktor: Prof. Blumenthal.

Ueber die Beteiligung der Schleimhäute beim Pemphigus unter besonderer Berücksichtigung der Mundhöhle

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der zahnärztlichen Doktorwürde
an der Friedrich-Wilhelms-Universität zu Berlin

vorgelegt von

Herbert Brugger
Zahnarzt aus Pforzheim

Tag der Promotion: 15. Juni 1932.

Jena 1932
Universitäts-Buchdruckerei G. Neuenhahn, G. m. b. H., Jena

324

Gedruckt mit Genehmigung der medizinischen Fakultät der Universität Berlin.

Dekan: Prof. Dr. von Bergmann.

Referenten: Prof. Dr. Blumenthal,
Prof. Dr. Axhausen.

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Geschichtliches: Schon im Altertum ist das Wort Pemphigus bekannt gewesen. Es kommt von pemphix = Odem, Hauch, Strahl und ist wohl nicht in dem Sinn wie heute gebraucht worden. Hippokrates und Galen berichten über ein febris pemphigoides, worunter sie einen fieberhaften Zustand meinen, der unserem herpes labialis oder facialis bei Fieber gleichkommen dürfte. Nach *Hebra* hat man im Altertum alle mit wäßriger Flüssigkeit gefüllte Blasen als phlüktainai bezeichnet.

Über ein späteres epidemisches Auftreten berichtet *Thiery* 1755 über eine Epidemie in Prag im Jahre 1736, und *Langhans* 1753 über eine Epidemie in der Schweiz. Im Jahre 1795 hat *Sauvages* die verschiedenen Bezeichnungen für den Blasenausschlag mit dem Namen Pemphigus zusammengefaßt, der auch noch bis heute besteht. Daß aber zu dieser Zeit die verschiedensten Krankheiten, die mit Blasenbildung einhergehen, als Pemphigus bezeichnet wurden, geht daraus hervor, daß im Jahre 1829 *Martius* 97 morphologisch ähnliche Pemphigusformen zusammenfaßte.

Erst im Jahre 1860 hat *Hebra* den Pemphigus von den anderen mit Blasenbildung einhergehenden Krankheiten abgetrennt und dafür eine klare Definition gegeben, die auch das Charakteristische des Verlaufs dieser Erkrankung erfaßt.

Sie lautet folgendermaßen: Unter dem Namen Pemphigus (Pemphigus chronicus) hat man eine Krankheit zu verstehen, welche sich durch wiederholte Entwicklung von Epidermalerhebungen kundgibt, die mit wasserklarer oder gelblich seröser Flüssigkeit gefüllt sind, und die charakteristischen Erscheinungen der Blasen (bullae) darbieten; die ferner teils wegen des gleichzeitigen Vorhandenseins einer größeren Menge ähnlicher Produktionen, teils wegen der fortwährenden Erneuerung von Eruptionen derselben Art an verschiedenen Hautstellen eine längere Zeit zu ihrem Verlauf beanspruchen, und nach eingetretener Heilung keine Narben, wohl aber Pigmentflecke hinterlassen. Von subjektiven

Symptomen erscheint manchmal eine brennende, schmerzhafte Empfindung, ein andermal ein geringes oder heftiges Jucken, während in noch anderen Fällen die Kranken über wenig Unannehmlichkeiten klagen.

Über Schleimhauterscheinungen beim Pemphigus sollen nach *Loeri* im Jahre 1736 *Thiery* und im Jahre 1752 *Langhans* geschrieben haben.

Die verschiedenen Arten des Pemphigus: Heute teilen wir die Erscheinungen des Pemphigus in 3 verschiedene Arten ein: 1. P. vulgaris, 2. P. vegetans, 3. P. foliaceus.

Bei allen diesen Formen handelt es sich um chronische Krankheitsprozesse, die sich mehr oder weniger monate- oder jahrelang hinziehen können. Von diesen Arten ist der P. vulgaris am häufigsten anzutreffen. Man kann jedoch nicht streng die einzelnen Krankheitsformen voneinander trennen, es bestehen oft Übergänge von der einen zur anderen Form.

Der P. vulgaris ist ausgezeichnet durch das rasche Auftreten von Blasen. Diese treten ohne äußeren Reiz an den verschiedensten Hautstellen auf. Manchmal geht der Blasenbildung eine Rötung oder urtikarielle Schwellung voraus, jedoch kann diese auch fehlen. Auch am Rand der Blasen fehlt meist eine entzündliche Rötung. Die Größe der Blasen variiert von Stecknadelkopf- bis Fünfmarkstückgröße. Die Blasendecke ist bei größeren Blasen prall gespannt, darunter schimmert der wasserklare Inhalt durch. Durch Einstich kann die Blase vollkommen geleert werden, es handelt sich also um eine einkammerige Blase. Gelangen die Blasen zur spontanen Rückbildung, so tritt eine Trübung ihres Inhalts ein, die Blasen werden schlaff und trocknen ein. Der Blaseninhalt kann auch eitrig werden, die Blase ist dann meist von einem roten Hof umgeben. Wenn das Sekret eintrocknet, kommt es zur Borkenbildung, unter der dann das Epithel regeneriert. Meist besteht nach Loslösung der Borke eine Rötung der betreffenden Stelle. Diese verschwindet aber nach einiger Zeit, und es erfolgt Abheilung ohne Narbenbildung. Oft aber hinterlassen Pemphigusefflorescenzen länger bestehende bräunliche oder schwarzbraune Pigmentierung.

Wenn neben der Blasenbildung starker Juckreiz besteht, und wenn es zur Bildung urtikarieller Effloreszenzen kommt, sprechen wir vom P. pruriginosus. Beim P. haemorrhagicus haben wir Blutungen in die Blasen. Die Blasen können auch leicht infiziert werden, es kommt zur Geschwürsbildung und durch die Zerstörung zur Narbenbildung. Diese Fälle bezeichnen wir als P. gangränosus oder ulcerosus. Wenn die Blasen die Tendenz haben, flach und wenig sekretreich zu bleiben und die Haut zu unterminieren, sprechen wir vom P. serpiginosus. Es können nicht nur Haut- und Schleimhäute, sondern auch die Anhangsgebilde wie Nägel und Haare von der Krankheit ergriffen werden. Es kommt zu Ernährungsstörungen an den Nägeln, die Haare können glanzlos und brüchig werden, manchmal gehen diese zeitweilig verloren.

Oppenheim beschreibt einen 31jährigen Patienten, bei dem über Stamm und Extremitäten das Krankheitsbild des Pemphigus in Form von Papeln, Blasen, Pigmentflecken. Nebenbei besteht Juckreiz, Keratoma subunguale, Furchenbildung und Brüchigkeit der Nägel.

Die zweite Abart des Pemphigus ist der P. vegetans. Charakteristisch ist dafür, daß die Tendenz zur Überhäutung fehlt. Der wunde Blasengrund bleibt bestehen und wird meist eitrig belegt. Es kommt dann zur Entwicklung von Granulationen, die in Wucherung geraten und so dem Blasengrund in einer mehrere Millimeter dicken Schicht aufliegen können. Diese sind meist schmierig belegt und neigen zu Blutungen. Im allgemeinen entwickelt sich diese P.-Form gleich von vornherein, aber sie kann auch aus dem P. vulgaris sich entwickeln. Es kann auch wie beim P. vulgaris zur Krustenbildung kommen, jedoch entwickelt sich darunter kein neues Epithel, sondern unter der Kruste sezerniert das Gewebe weiter und wird dann in eine jauchige Masse umgewandelt. Hier kommt es meist zur narbigen Abheilung oder wenigstens zur Abheilung mit intensiver Pigmentierung. Der P. vegetans lokalisiert sich meist in der Gegend der Körperöffnungen (Mund, Genitalien, After), auch an Hautfalten, die starker Mazerationen ausgesetzt sind (Achselhöhlen, unter der Mamma und den Inguinalfalten). Sehr oft tritt er auch an den Schleimhäuten auf.

Eine besondere Form des Pemphigus ist der P. foliaceus. Hier sind fast keine Blasenbildungen zu sehen. Es handelt sich um Epithelabhebungen von etwa Handtellergröße, darunter besteht eine Flüssigkeitsansammlung, diese bleibt aber flach. Unter dieser flachen Flüssigkeitsansammlung regeneriert sich das Epithel; nachdem die erste Blase abgestoßen ist, kommt es unter dem darunter liegenden Epithel wieder zur Flüssigkeitsansammlung. Diese Regeneration und Abstoßung kann sich viele Male wiederholen, manchmal jahrelang bestehen. Hier können große Hautflächen befallen sein. Charakteristisch ist für diese Art das Auftreten des Nikolskyschen Phänomens: Wenn man mit seitlichem Fingerdruck die Haut wegzuschieben versucht, so kann es passieren, daß man die Epidermis über den ganzen Bauch oder Oberschenkel einfach wegschieben kann. Der P. foliaceus kann leicht aus einem P. vulgaris hervorgehen, wenn nämlich die Epidermis die Fähigkeit verliert, richtige Blasen zu bilden. Manchmal können auch beim P. foliaceus wieder richtige Blasen gebildet werden, und so kann sich die Erkrankung dann in einen P. vulgaris umwandeln. Vom P. foliaceus werden hauptsächlich Stamm und Extremitäten, manchmal auch die ganze Körperoberfläche ergriffen. In vielen Fällen ist der Mundpemphigus das erste Symptom dieser Erkrankung.

Von den echten Pemphiguserkrankungen, die meist einen chronischen Verlauf haben, sind andere blasenbildende Erkrankungen abzutrennen, die auch als Pemphigus bezeichnet werden. Diese meist akuten Krankheiten seien im folgenden kurz erwähnt.

Eine akute Form des Pemphigus ist der P. acutus febrilis oder auch febris bullosa. Er ist besonders ausgezeichnet durch schwere Allgemeinerscheinungen. Die Krankheit beginnt mit Schüttelfrost, die Temperatur kann bis 40 Grad steigen. Auf geröteten entzündlichen Flecken bilden sich Blasen in mehreren Schüben. Nach 14 Tagen bis 3 Wochen haben sie sich dann meist zurückgebildet unter Hinterlassung von Pigmentierung. Auch an Schleimhäuten der Zunge, Gaumen und Rachen können Effloreszenzen auftreten.

Bei Neugeborenen kongenital syphilitischen kann der P. syphiliticus neonatorum auftreten. Es kommt zu Blasenbildung, vor allem an den Handtellern und Fußsohlen. Die Diagnose ist hier

leicht zu stellen durch positiven Wassermann; im Blaseninhalt findet sich meist die spirochaete pallida in großen Mengen.

Pathologische Anatomie: Beim P. vulgaris haben wir eine Trennung von Epidermis und Cutis, die durch Flüssigkeitsansammlung bedingt ist. Allerdings besteht noch keine vollkommene Klarheit darüber, ob die Lockerung des Gewebes an der Grenze zwischen Epidermis und Cutis, oder innerhalb der Epidermis selbst stattgefunden hat, der dann sekundär ein entzündlicher Prozeß folgt, oder ob die Erkrankung vom Bindegewebe ausgeht. Der Inhalt der Flüssigkeit ist zunächst serös mit vereinzelten Lymphozyten und polynukleären Leukozyten. Später überwiegen dann meist Leukozyten und eosinophile Zellen. Das Bindegewebe ist ödematös durchtränkt und gequollen, mit starken Infiltraten von Lymphozyten.

Beim P. vegetans fällt zunächst die Formveränderung von Papillar und Interpapillarzapfen auf. Nach der Oberseite der Haut zu sind starke papillomatöse warzenartige Wucherungen vorhanden. Die Stellen, an denen eine Mazeration stattfindet, wie z. B. an Achselhöhlen und Genitale, ist die Hornschicht abgestreift und die leicht blutenden Granulationen treten zutage. Auch hier ist das Bindegewebe stark ödematös durchtränkt, das Epithel ist durchsetzt von Rundzellen.

Beim P. foliaceus handelt es sich um spaltförmige Flüssigkeitsansammlungen innerhalb des Epithels, oder zwischen Epithel und Corium. Die Entzündungserscheinungen sind hier am geringsten.

Ätiologie: Die Ursachen der verschiedenen Pemphigus-erkrankungen sind noch unbekannt. Man hat verschiedene Theorien aufgestellt, die alle mehr oder weniger fragwürdig erscheinen. Die einen halten den Pemphigus für eine infektiöse septische Erkrankung, die anderen glauben an eine toxische Schädigung. Manche führen wieder die Erkrankung auf eine Stoffwechselstörung im Wasserhaushalt und im Kochsalzstoffwechsel zurück. Viel erörtert wird auch eine nervöse Ursache der Erkrankung.

Liebschütz hat in den Blasen Pemphiguserkrankter rundliche und ovale Gebilde entdeckt, die sich nach Giemsa färben: Ana-

plasma liberum und Cystoplasma oviforme von ihm benannt. In zahlreichen Untersuchungen fand *Carrera* in Blutkulturen beim P. vulgaris und beim P. foliaceus einen grampositiven Diplokokkus.

Eberson gelang es, in Blutkulturen und aus dem Blaseninhalt Mikroorganismen zu züchten. Bei Überimpfung aus dem Blut konnte er wieder dieselben Mikroorganismen züchten. Allerdings gelang es ihm auch nicht, Blasen auf der Haut der Versuchstiere zu erzeugen.

Von *Köbner* wurden Strepto- und Staphylokokken in dem Blaseninhalt gefunden. Gegen diese bakteriellen Ursachen sprechen die Sektionsbefunde. Es ist auch nicht gelungen, das aus dem Blaseninhalt gewonnene Virus zu übertragen.

Viele Autoren glauben, daß die Pemphiguserscheinungen Stoffwechselprodukte seien, die durch die Haut ausgeschieden seien. Nach *Fuchs* und anderen handelt es sich um die Exkretion von Harnbestandteilen durch die Haut. Man hat die Annahme darauf gestützt, daß im Blaseninhalt Harnstoff, Harnsäure und Ammoniak gefunden worden ist. Es besteht noch die Streitfrage, ob die Kochsalzretention den Pemphigus hervorruft, oder ob die Retention die Folge der Erkrankung ist. *Kartamischew* hat eingehende Untersuchungen darüber angestellt. Er hat festgestellt, daß während des Auftretens der Blaseneruptionen gesteigerte Kochsalzretention im Körper stattfindet. Er bringt die Menge der Kochsalzspeicherung mit der Schwere des Krankheitsbildes in Zusammenhang. Er hält eine gesteigerte NaCl-Ausscheidung mit dem Harn für ein Zeichen der Besserung der Krankheit. Dies soll besonders für den Pemphigus der Mundschleimhaut zutreffen, da beim P. der Mundschleimhaut NaCl im Harn fehlen soll.

Urbach stellt auch eine Störung des NaCl-Stoffwechsels fest, besonders eine starke Retention im Blut, allerdings läßt er es unklar, ob der Pemphigus die Ursache einer Stoffwechselstörung oder eines toxischen Eiweißzerfalles ist. Er weist darauf hin, daß bei allen Erkrankungen, bei denen NaCl-Retention vorhanden ist, auch gleichzeitig schwerer toxischer Eiweißzerfall stattfindet, z. B. bei Ca., Kachexie und Infektionskrankheiten.

Am nächsten liegen wohl Angaben über Läsionen des Nervensystems. Die klinischen Erfahrungen haben gelehrt, daß Blasenausschläge durch Erkrankungen des peripheren und zentralen Nervensystems zustande kommen können, so nach Trauma, bei Hysterie, im Verlauf von Erkrankungen des Gehirns und Rückenmarks. *Wolff* hat bei einem Patienten, der an spinaler Meningitis erkrankt war, P. der unteren Extremitäten gesehen.

Eppinger hat Untersuchungen an sechs Leichen von an P. Gestorbenen gemacht und Veränderungen an Hautnerven und Rückenmark festgestellt. Er hat angenommen, daß durch Stoffwechselstörungen Toxine gebildet werden, die dann periphere und zentrale Teile des Nervensystems schädigen. Durch Alteration der Nerven käme es dann zu den Hautveränderungen. P.-Erkrankungen nach Trauma sind öfter schon beobachtet worden. So schreiben *Guy* und *Jacob* über einen beginnenden P. bei einer 49jährigen Frau. Im Anschluß an Zahnextraktionen ist es zu Blasenbildungen und Erosionen an der Bindehaut des linken Auges gekommen. Von *Prißmann* ist auch ein Fall beschrieben worden. Bei einem 17jährigen Mädchen stellten sich 14 Tage nach einer Zahnextraktion Empfindlichkeit und Zahnfleischblutung ein. Nach kurzer Zeit bildete sich über den ganzen Körper ein P. foliaceus aus, der Mund konnte nicht mehr geöffnet werden, da sich hier sehr schmerzhafte Blasen und Erosionen befanden. Nach 6 Wochen erfolgte der Exitus. Auch über einen sehr interessanten Fall wird von *Köbner* berichtet.

Bei einer 45jährigen Frau fanden sich Erosionen der linken Wangenschleimhaut, die mit kariösen Zahnwurzeln in Zusammenhang gebracht wurden. Bald darauf zeigten sich auch wunde Stellen am Gaumen. Nachdem die kariösen Wurzeln entfernt worden waren, breiteten sich die Erscheinungen auf Zunge und Rachen aus. Es wurde noch in starkem Maße der Körper und die Genitalschleimhaut befallen. Nach einem Jahr erfolgte der Exitus. Es hatte sich um einen P. vegetans gehandelt.

Im allgemeinen kann man aber sagen, daß auch noch heute die Ätiologie unbekannt ist. Man muß annehmen, daß eine besondere Neigung des Organismus zur Blasenbildung besteht. Die

Fälle, die der Verfasser aus der Hautklinik der Charité anführt, zeigen sehr widersprechende Anhaltspunkte über die Ätiologie. Es werden Menschen befallen, die dauernd gesund waren. Bei manchen treten durch geringfügige äußere Ursache, wie z. B. Insektenstiche, die ersten Blaseneruptionen auf, denen sich dann ein langes, oft qualvolles Leiden anschließt. Bei manchen bestanden seit längerer Zeit Nierenerkrankungen oder Beschwerden beim Harnlassen. Bei einem Patienten traten Blasen auf nach einer großen Aufregung, es handelt sich um einen 64jährigen Mann, der vor 25 Jahren auch im Anschluß an Aufregungen an Pemphigus erkrankt war. Damals wurde die Krankheit geheilt, bei dem jetzigen Auftreten führte sie innerhalb weniger Wochen zum Exitus. Aber ein großer Teil der Erkrankungen beginnt ohne äußeren Anlaß, oft auch werden Jugendliche befallen. Man muß beim P., wie bei vielen anderen unklaren Krankheiten, eine Störung der inneren Sekretion annehmen.

Pemphigus der Schleimhaut: Wie die Haut, so kann der Pemphigus auch sämtliche Schleimhäute erfassen. Vor allem werden Mund- und Nasenschleimhäute und die Bindehaut der Augen befallen. Der P. der Conjunctiva bleibt entweder auf diese beschränkt, oder ist mit einem Hautpemphigus vergesellschaftet. Es kommen auch hier Blasenbildungen zustande, und zwar auf der Conjunctiva bulbi und palpeprarum, diese können auch auf die Cornea übergreifen. Die Blasen haben nur kurzen Bestand, da sie durch Bewegung der Augenlider zum Platzen gebracht werden. Den Blasenbildungen gehen oft Lichtscheu, Tränenfluß, Brennen und Stechen in den Augen voraus, oft sind sie verbunden mit der Absonderung einer klebrigen, eitrigen Flüssigkeit. Nach dem Platzen der Blasen liegen die Blasendecken als graue Auflagerungen der Conjunctiva auf, diese werden aber bald abgestoßen und der Blasengrund tritt zutage, auf dem sich dann fibrinöse Auflagerungen bilden. Die geronnenen Exsudatmassen liegen dann als Krusten der Unterlage auf.

Entsprechend den verschiedenen Pemphigusformen der Haut können auch in der Mundhöhlenschleimhaut P. vulgaris, foliaceus und vegetans auftreten. Bei allen Erscheinungen der Mundhöhle

ist das Zahnfleisch aufgelockert, ödematös geschwollen und leicht blutend. Die Papillen der Zunge sind meist grau belegt. Wenn die Schleimhaut allein befallen wird, sprechen wir von einem isolierten Schleimhautpemphigus. In den meisten Fällen ist aber der Schleimhautpemphigus nur ein begleitendes Symptom. Wie sich die verschiedenen P.-Erkrankungen an den Schleimhäuten und besonders in der Mundhöhle äußern, soll in folgendem kurz erwähnt werden.

Beim P. vulgaris treten prall gefüllte Blasen auf. Ihre Größe variiert von Stecknadel- bis Kirschgröße. Die Blasen werden meist, und besonders in der Mundhöhle, nach kurzer Zeit zum Platzen gebracht durch Kaubewegungen und sonstige mechanische Insulte. Man sieht dann am Rand der Blase die Reste der Blasendecke als kleine Epithelfetzen. An Stellen, die weniger mechanisch beansprucht werden, sieht man die geplatzte Blasendecke als weißliche Membran der Schleimhaut aufliegen. Wenn die Schleimhaut ihrer Epithelschicht beraubt ist, kann es zu Auflagerungen von Speiseresten und Schmutz kommen. Auf diese Weise kann dann durch sekundäre Infektion ein richtiges Geschwür entstehen. Dieses ist ja um so leichter erklärlich, da in diesem Zustand die Sauberhaltung der Mundhöhle besonders erschwert ist. Es können so die vielen Mikroorganismen, die normalerweise als harmlose Schmarotzer die Mundhöhle bevölkern, virulent werden und schwere Entzündungserscheinungen hervorrufen. Sehr oft kommt es auch zu einer Stomatitis ulcerosa.

Entsprechend den Hauterscheinungen kommt es beim P. foliaceus der Schleimhaut nicht zu einer richtigen Blasenbildung, sondern meist nur zu einer Unterminierung des Epithels durch Exsudation. Die abgehobenen Epitheldecken liegen dann als Membran auf. Es kommt zu großen flächenhaften Abhebungen, die als große Epithelfetzen noch teilweise der Unterlage aufliegen, bis sie sich dann nach einiger Zeit abstoßen. Beim P. foliaceus kann das Epithel auch diffus abgehoben werden, wobei die Mucosa darunter braunrot und gefirnißt erscheinen. Die Kranken können dann kaum Speise zu sich nehmen, und die Atmung ist stark beeinträchtigt.

Sehr häufig tritt auch der P. vegetans an der Schleimhaut auf. In der Mundhöhle kommt es zur Bildung von flachen Blasen, die schnell platzen und keine Tendenz zur Überhäutung zeigen. Der Blasengrund ist des Epithels beraubt, eine nässende, schmierige Fläche tritt zutage. Es kommt wie bei der Haut zur bindegewebigen Wucherung. Das eingetrocknete Sekret bildet eine Kruste, unter der sich dann die leicht blutenden Granulationen bilden.

Die Granulationen können zusammenfließen und bogenförmige Bildungen zustande bringen. Bei dieser Form verursachen die Sekretflüssigkeiten einen widerlichen Geruch, der gerade für den P. vegetans charakteristisch ist.

Aus der Hautklinik der Charité hat der Verfasser die Pemphiguserkrankungen der letzten 12 Jahre zusammengefaßt, bei denen die Schleimhäute und besonders die Mundhöhlenschleimhaut beteiligt ist. Von den Schleimhäuten ist ja gerade die Mundhöhle in erster Linie ergriffen. Der Verfasser möchte zunächst einige Fälle beschreiben, bei denen die Mundhöhle ausschließlicher Sitz der Erkrankung ist.

A. P., 70 Jahre, Zugang 16. 11. 22, Abgang 11. 12. 22, gebessert.

Pemphigus vulgaris der Mundschleimhaut.

Anamnese: Keine Hautkrankheiten in der Familie. Der Patient ist stets gesund gewesen. 1881 Tripper, der ein halbes Jahr behandelt wurde. 1913 Lungenentzündung. Der Patient war 2½ Jahre verheiratet und hatte keine Kinder, Lues wird negiert. Im September 1918 bemerkte der Patient am Gaumen eine weiche Stelle, die nur etwas brannte, ihn aber sonst nicht belästigte. Er suchte 1919 die Poliklinik auf, da die Stelle sich vergrößerte, dort bekam er etwas zum gurgeln. Der Patient suchte später öfters Ärzte auf, ohne daß die Blasenbildung zurückging. Die Blasen verschwanden teilweise, einmal waren sie 14 Tage verschwunden. Im Sommer waren die Affektionen seltener.

Status praesens: Schwächlich gebauter Mann in schlechtem Ernährungszustand, die Stimme ist heiser, seine Gesichtsfarbe blaß. Beim Husten werden manchmal Epithelfetzen ausgestoßen.

Schleimhautstatus: Die Veränderungen befinden sich ausschließlich in der Mundhöhle, besonders am harten und weichen Gaumen und an der Wangenschleimhaut. Die Schleimhaut des harten Gaumens erscheint aufgelockert, samtartig verdickt von blaßbläulicher Farbe. Am Übergang zum weichen Gaumen beginnt in den seitlichen Partien eine allmählich intensiver werdende, in der Mittellinie scharf mit bogiger Begrenzung abgesetzte Rötung, die sich nach hinten auf die Gaumenbögen und das Zäpfchen fortsetzt. Auf dem weichen Gaumen finden sich im Bereich dieser Rötung scharf umschriebene, bogig begrenzte, bis über bohnengroße Tafeln, die durch ihre grauweiße Farbe und leichte Erhabenheit aus der Umgebung hervortreten und sich leicht verschieben lassen. An der Wangenschleimhaut finden sich unscharf begrenzte gerötete Partien, sowie leicht erhabene Herde von grauweißer Farbe mit deutlich verdickter und gefalteter Schleimhaut. Der Patient klagt über Schmerzen und Kratzen im Hals. Im Pharynx finden sich geplatzte Schleimhautblasen. Die Erscheinungen in der Mundhöhle kommen fast vollständig bis auf einige Blasen zur Abheilung. Am Tage der Entlassung haben sich am weichen Gaumen und am hinteren harten Gaumen 1 bis 1½ cm große prall gefüllte Blasen gebildet.

W. W., 60 Jahre, Eingang 22. 5. 24, Abgang 28. 5. 24, ungeheilt. Chronischer Pemphigus der Mundhöhle mit narbiger Schrumpfung.

Anamnese: Der Patient hatte als Kind Masern, mit 30 Jahren einen Augenkatarrh, der erst nach 3 Jahren ausheilte. In den späteren Jahren starke Juckbeschwerden am Rücken, die aber nicht behandelt wurden. Sonst war der Patient immer gesund. Er gibt an, vor einem Jahr durch scharfe Zähne eine Schmerzhaftigkeit und Rötung der Zunge beobachtet zu haben. Während der Prozeß erst einseitig lokalisiert war, hat er sich in einer Woche auf die andere Seite rübergezogen. Die Zähne wurden gezogen. Der Prozeß wird vom Arzt als nicht bösartig angesehen und mit Spülungen behandelt. Der Patient kommt in die Klinik, weil der Prozeß immer stärkeren Umfang annimmt.

Statuspraesens: Mittelgroßer Patient in sehr mäßigem Ernährungszustand.

Schleimhautstatus: Ausschließlicher Sitz der Erkrankung ist die Mundhöhle, ergriffen ist die Zunge und die Wangenschleimhaut beiderseits. Im vorderen Teil der Zungenoberfläche ausgedehnter Herd mit unregelmäßiger Begrenzung. Die Oberfläche wird gebildet von einem gelblichgrauen, zähen, diphteroiden, festhaftenden, glänzenden Belag, der an einer Stelle stark verdünnt ist, so daß die gerötete, glatte, von Papillen freie Zungenoberfläche durchschimmert. Diese flächenhafte Veränderung scheint gegen die Umgebung etwas eingesunken. Diese erhebt sich gegen die Ränder des Herdes um einige Millimeter und ist von einem glatten geröteten Saum umgeben. In den hinteren Partien der Zungenmitte sind die Papillen stark gewuchert. An der hinteren Wangenschleimhaut befinden sich beiderseits etwa pfenniggroße, entzündlich gerötete Herde mit glatter, feuchtglänzender Oberfläche, die unscharf in die Umgebung übergehen. Die umgebende Schleimhaut ist von bläulichweißer, mattglänzender Farbe und zeigt eine unregelmäßige, narbige Schrumpfung. Durch die Behandlung hat sich der Zustand nicht geändert, es treten keine Blasen auf. Die alten Erosionen neigen nicht zur Überhäutung, die subjektiven Beschwerden sind gering. Der Patient wird entlassen, und ambulante Behandlung empfohlen.

M. B., 45 Jahre, Eingang 25. 6. 18, Abgang 20. 7. 18, geheilt.

Pemphigus vulgaris der Mundschleimhaut.

Anamnese: Der Patient ist früher nie krank gewesen, vor 8 Tagen hat er bemerkt, daß sich Bläschen auf der Unterlippe bildeten, die auf Zunge und Gaumen und schließlich auf die gesamte Mundhöhle übergriffen.

Der Patient hat starken Speichelfluß und empfindet Schmerzen im Mund. Er hatte wegen Nierenkolik Phenacetin 0,5 vom Arzt bekommen, wonach dann nach 2 Tagen die Blasenbildung zustandekam.

Status praesens: Der Patient ist in mäßigem Ernährungszustand und von blasser Hautfarbe.

Schleimhautstatus: Auf der Ober- und Unterlippe, auf Wangenschleimhaut und Rachen befinden sich zahlreiche bis

bohnengroße, teils prall gefüllte, teils geplatzte Blasen, die äußerste Schmerzen verursachen, so daß der Patient an der Nahrungsaufnahme verhindert ist. An beiden Mundwinkeln und Naseneingängen befinden sich borkige Beläge. Am 30. 6. sind durch die Behandlung (Arsen innerlich) die Blasen zusammengefallen, und die Borken haben sich abgestoßen. Am Tage der Entlassung ist eine bohnengroße, flach erhabene mit Serum gefüllte Blase auf der rechten Seite der Unterlippe aufgetreten.

In den meisten Fällen ist aber der Pemphigus der Schleimhäute nur ein begleitendes Symptom der Allgemeinerkrankung. Zwar kann die Erkrankung bei den Schleimhäuten beginnen und längere Zeit darauf beschränkt bleiben, oder aber können sich im Verlauf der Pemphiguserkrankung Erscheinungen an den Schleimhäuten einstellen.

In den folgenden Krankheitsfällen soll über die verschiedenen Möglichkeiten der Beteiligung der Schleimhäute beim Hautpemphigus berichtet werden. Auch in diesen Fällen ist in erster Linie die Mundhöhle Sitz der Miterkrankung.

R. Sch., 56 Jahre, Eingang 24. 8. 22, Exitus 22. 9. 22.

Pemphigus vegetans.

Anamnese: Eltern sind gesund gewesen. In der Familie sind keine Hautkrankheiten. Der Patient ist stets gesund gewesen und war 24 Jahre verheiratet. Er ist Quartalssäufer, alle 3 bis 4 Wochen trank er bis zur Sinnlosigkeit. Er hatte 1904 eine Lues, die Art der Behandlung ist nicht festzustellen. Die jetzige Erkrankung begann von 7 Wochen. Es trat zuerst Wundsein der Nase auf, das sich auch auf die Mundhöhle erstreckte. Daneben bestand starker Speichelfluß.

Schleimhautstatus: Befallen sind die glans penis, Genitalregion. Geringe Anzahl von Herden über den ganzen Körper verstreut. Auf dem Rücken und an den Extremitäten fünfmarkstückgroße Herde ohne Wucherungen. Am stärksten ausgeprägt sind die Erscheinungen an den Schleimhäuten der Nase und des Mundes. Es besteht eine starke Schwellung, so daß die Öffnung

von Nase und Mund fast unmöglich ist. Die Schleimhaut ist tief dunkelrot und geschwollen. An der Zunge bestehen vielfach konfluierende Blasen mit fünfmarkstückgroßen Erosionen. An den Lippen sind ebenso große Herde. Es besteht allgemeine Drüsenanschwellung.

C. R., 50 Jahre, Eingang 29. 6. 28, Exitus 11. 11. 28.

Pempigus vulgaris vegetans.

Anamnese: Die Eltern sind an Altersschwäche gestorben. Die Patientin ist nicht verheiratet und hat eine gesunde Tochter von 30 Jahren. Sie ist angeblich nie krank gewesen, hat auch keine Hautkrankheiten gehabt. Die Erkrankung begann im September 1927 mit Halsbeschwerden und schleimigem Auswurf.

Status praesens: Mittelgroße Person in schlechtem Ernährungszustand. Blasen befinden sich auf der Brust, Genitalregion und an Armen und Beinen.

Schleimhautstatus: Die Schleimhaut der Mundhöhle erscheint geschwollen, dunkelrot durchblutet. Sie ist durchsetzt von stecknadel- bis erbsengroßen Blasen, die das Epithel zum Teil abgehoben haben. Die Papillenzeichnung auf der Zunge ist verschwommen, sie ist nicht weit vorstreckbar. Die Oberfläche der Zunge erscheint zerklüftet, mit grauweißlichen Blasendecken und Fetzen überzogen. Die Lippen sind zum Teil mit Krusten bedeckt, stellenweise fehlt die Schleimhaut oder sind nur noch Fetzen derselben vorhanden. Die Grenzen des Lippenrots sind verschwommen, auch die Lippen selbst mit Blasen bedeckt.

A. U., 44 Jahre, Eingang 2. 8. 28, Exitus 13. 10. 28.

Pemphigus vulgaris.

Anamnese: Die Patientin hatte als Kind Masern, mit 22 Jahren Gelenkrheumatismus, ihre drei Kinder sind gesund. Die Erkrankung begann im Juni 1927 mit Trockenheit im Hals und einer Blasenbildung auf Wangenschleimhaut und Rachen. Dann wurde die Zunge befallen. Die Patientin konnte nur flüssige Nahrung zu sich nehmen. Vor 3 Wochen begann die Ausdehnung der Blasen über den ganzen Körper.

Status praesens: Befallen ist der Körper in seiner gesamten Ausdehnung. An den meisten Stellen besteht Krustenbildung.

Schleimhautstatus: Die Zunge ist mit einem weißlichen Belag versehen, ebenso der harte Gaumen, der teilweise gerötet ist.

E. S., 46 Jahre, Eingang 9. 6. 27, Exitus 30. 7. 27.
Pemphigus vegetans.

Anamnese: Vater an Herzleiden gestorben. Die Mutter ist 74 Jahre und gesund. Weihnachten 1921 hatte die Patientin eine Nierenentzündung.

Die jetzige Erkrankung begann vor einem Jahr. Zunächst zeigte sich ein weißer Fleck am Hals, danach erschienen dort mehrere Blasen.

Status praesens: Betroffen sind die Seiten des Brustkorbes, Rücken und Genitale.

Schleimhautstatus: Die Schleimhaut des weichen Gaumens, die Gingiva, die Schleimhaut der Wangen und Lippen erscheint ödematös geschwollen und mit grauweißlichen Belägen bedeckt, von denen einzelne Fetzen fehlen, und deren Grund eine dunkelrote feuchtglänzende Schleimhaut erkennen läßt. Am 18. 6. ist das Lippenrot blutig tingiert und mit Krusten bedeckt. Am harten Gaumen und am Zahnfleisch, auch an der Wangenschleimhaut sieht man gelbliche Erhebungen, die zum Teil Blasen sind, oder Reste der eingesunkenen Blasendecke darstellen. Sie sind rundlich oder zackig begrenzt. Zwischen diesen Gebilden liegen namentlich an der Wangenschleimhaut erodierte Stellen, dieselben auch an der Unterfläche der Zunge. Die Patientin hat noch Erscheinungen an den Schleimhäuten der Vagina und am Mastdarm.

Bei diesen vier Fällen begann die Erkrankung in der Mundhöhle. Bei dem ersten Patienten waren ja die Erscheinungen fast ausschließlich auf die Schleimhaut beschränkt, es handelt sich um einen charakteristischen Fall eines Pemphigus vegetans, der sich besonders gern an den Schleimhäuten der Körperöffnungen lokalisiert. Die Erscheinungen sind bei der vorletzten Patientin einige

Zeit auf die Mundhöhle beschränkt geblieben, bis dann nach etwa einem Jahr der Körper in seiner gesamten Ausdehnung ergriffen wurde. Bei den anderen beiden Patienten begannen die Erscheinungen mit Halsbeschwerden.

F. S., 74 Jahre, Eingang 24. 2. 23, Exitus 19. 3. 23.
Pemphigus vulgaris.

Anamnese: Die Eltern und Geschwister sind gesund gestorben. Der Patient hatte mit 35 Jahren Typhus. Nach einem Jahr bemerkte er Blasen, die sich über den ganzen Kopf verteilten, es bildeten sich weiße Flecke über den Körper. Mit 54 Jahren Nierenentzündung. Albumen im Urin.

Status praesens: Kräftiger untersetzter Mann. Befallen sind die Extremitäten. Es sind pigmentierte Bezirke vorhanden. Die Primäreffloreszenzen bestehen aus prallen einkammrigen Blasen.

Schleimhautstatus: Am 13. 3. 23 treten im Mund am linken Gaumensegel und Zäpfchen Blasen auf, die starke Schluckbeschwerden verursachen und die Nahrungsaufnahme sehr erschweren.

W. R., 52 Jahre, Eingang 31. 5. 26, Abgang 10. 7. 26, gebessert.
Pemphigus vulgaris.

Anamnese: Patient ist verheiratet. Seine Frau ist gesund, ebenso seine sieben Kinder. Mit 5 Jahren hatte der Patient einen blasigen Ausschlag, der nach 14 Tagen zur Abheilung kam. Vor 30 Jahren Bleikolik.

Status praesens: Befallen sind Arme, Beine und Stamm. Es bestehen Blasen bis zu Walnußgröße.

Schleimhautstatus: Am 6. 6. 26 haben sich an der Wangenschleimhaut in der Gegend des linken Mundwinkels drei bis vier bohnengroße Blasen gebildet, deren Blasendecke teilweise erhalten ist, und einen rein gelblichen Inhalt aufweist. Bei einer Blase ist die Blasendecke gesprungen, am Rande sind noch die Reste der Blasendecke zu sehen.

A. K., 71 Jahre, Zugang 19. 2. 32.

Pemphigus vulgaris.

Anamnese: Vater an Krebs gestorben, die Geschwister sind alle gesund. Der Patient ist außer einer Lungenentzündung in der Jugend nie innerlich krank gewesen. Vor etwa drei Wochen sind flohstichartige Rötungen an beiden Unterarmen aufgetreten, die auch auf die Oberarme übergriffen haben. Trotz Salbenbehandlung hat eine Ausbreitung über den ganzen Körper stattgefunden. Neben den Flecken haben sich seit etwa 14 Tagen linsen- bis walnußgroße klare Blasen gebildet.

Statuspraesens: Der Patient ist in gutem Ernährungszustand. Befallen ist der ganze Körper mit Ausnahme des behaarten Kopfes, Hand- und Fußsohlen. Es handelt sich um große, scharf begrenzte Erytheme von bläulichroter Farbe, deren Zentrum öfters Tendenz zur Blasenbildung zeigt. Zumeist sind die Blasen geplatzt, und der nässende Blasengrund tritt zutage. Das Nikolskysche Phänomen fehlt.

Schleimhautstatus: Am 26. 2. 32 sind auch Erscheinungen in der Mundhöhle aufgetreten. Seit einigen Tagen bemerkt der Patient juckende Schmerzen im Munde, besonders beim Essen von harten Speisen. Im Oberkiefer, dem sämtliche Zähne fehlen, finden wir über den ganzen Alveolarkamm verteilt kleine stecknadelkopf- bis linsengroße Auflagerungen, die sich teilweise abstreifen lassen. Einige Auflagerungen erwecken den Eindruck von geplatzten Blasen, bei denen die Reste der Blasendecken als kleine Epithelfetzen zu sehen sind. Der Blasengrund ist nicht gerötet. Flächenhafte, etwa erbsengroße Auflagerunngen von weißer Farbe finden sich auch auf beiden Seiten der Umschlagsfalten der Schleimhaut.

W. M., 31 Jahre, Eingang 30. 5. 29, Exitus 6. 6. 29.

Pemphigus vulgaris.

Anamnese: Der Patient ist früher nie ernstlich krank gewesen. Die jetzige Erkrankung begann vor drei Monaten mit Blasenbildung auf der Haut des Stammes. Nach mehrwöchigem Aufenthalt im Krankenhaus heilte die Affektion ab. Seit vier Wo-

chen ist die Mundhöhlenschleimhaut beteiligt, so daß der Patient kaum Nahrung aufnehmen kann.

Status praesens: Grazil gebauter, schwächlicher Mann, Haut und sichtbare Schleimhäute sind schlecht durchblutet. Befallen ist die Haut des Stammes, die Extremitäten und der behaarte Kopf.

Schleimhautstatus: Die Zungen- und Mundschleimhaut weisen größtenteils oberflächliche Defekte auf. Man sieht auf der Wangenschleimhaut und im Bereich des Gaumens die Schleimhaut in Fetzen abgehen. Die Lippen sind mit hämorrhagischen blauroten Krusten bedeckt.

Bei diesen 4 Fällen ist die Schleimhaut erst im Verlauf der Erkrankung mitergriffen worden. Bei allen Patienten bestand der Hautpemphigus nur einige Wochen isoliert.

In vielen Fällen beginnt aber die Erkrankung gleichzeitig an Haut und Schleimhäuten. In folgendem seien noch einige Krankheitsfälle aufgezählt, bei denen wir gleichzeitig mit dem Hautpemphigus Erscheinungen an den Schleimhäuten und besonders wieder in der Mundhöhle zu Gesicht bekommen.

Jedenfalls ist aus den Krankengeschichten nicht ersichtlich, ob der Pemphigus an den Schleimhäuten begonnen hat, oder ob diese erst später im Verlauf des Hautpemphigus ergriffen wurden.

A. D., 73 Jahre, Eingang 26. 5. 24, Exitus 5. 7. 24.
Pemphigus vulgaris.

Anamnese: Frau und Kinder gesund. Als Kind hatte der Patient Masern. Vor zwei Jahren Lungenentzündung, vor sechs Jahren Beschwerden beim Harnlassen.

Status praesens: Stamm und Extremitäten sind befallen. Es bestehen Herde der verschiedensten Größe, im Gesicht eine kieselgroße Blase.

Schleimhautstatus: Am weichen und harten Gaumen und an der Wangenschleimhaut, die in toto gerötet ist, finden wir ganz frische bis bohnengroße prall gefüllte Blasen mit klarem Inhalt. Daneben befinden sich bogig begrenzte Erosionen mit geröteter, samtartiger, geschwollener Oberfläche oder festhaftendem

weißlichen bis bläulichen Belag. Die Blasen lösen bei Berühren große Schmerzhaftigkeit aus, so daß die Nahrungsaufnahme verhindert und unmöglich ist. Der Patient kann nicht mehr schlucken und husten.

L. F., 61 Jahre, Eingang 9. 8. 24, Abgang als gebessert 21. 10. 24.

Pemphigus vulgaris.

Anamnese: Eltern sind gesund gewesen und starben in hohem Alter. Patient war Seemann und ist nie krank gewesen.

Status praesens: Kräftiger Patient von mittlerer Größe mit gut entwickelter Muskulatur. Befallen ist die Haut des ganzen Körpers. Im Vordergrund steht die Blasenbildung.

Schleimhautstatus: An der rechten Wangenschleimhaut und in den Umschlagsfalten der beiden unteren Zahnreihen finden wir 8—10 linsen- bis bohnengroße rundliche und ovale Herde, in deren Bereich die Schleimhaut gelblichweiß aufgelockert und leicht abstreifbar ist.

Die Herde sind teilweise von einem erythematösen Hof umgeben. Auf der Schleimhaut hinter den beiden Mundwinkeln finden sich typische Leukoplakieherde.

R. Sch., 51 Jahre, Eingang 24. 8. 27, Exitus 7. 11. 27.

Pemphigus vulgaris.

Anamnese: Vater an Herzschlag, Mutter an Altersschwäche gestorben. Als Kind hatte der Patient Diphtherie, als junger Mann Go. Die jetzige Erkrankung begann vor 14 Tagen. Der Patient wurde beim Baden von einem Insekt gestochen. An der Stichstelle entwickelte sich eine Blase. Von da ab sind auch an anderen Körperstellen Blasen aufgeschossen.

Status praesens: Es finden sich Blasenbildungen an Bauch, Oberschenkel und Unterarm. Ihre Größe variiert von Kirschkern- bis Kirschgröße. Bei den offenen Blasen ist ein nässender Grund zu sehen.

Schleimhautstatus: Die Wangenschleimhäute sind mit dünnen gelblichen Fetzen, augenscheinlich Blasenresten, belegt. Es besteht starker foetor ex ore. Die Lippen und besonders die Unterlippe sind mit blutigen Borken bedeckt.

R. A., 31 Jahre, Eingang 23. 7. 28, Abgang ungebessert auf eigenen Wunsch 6. 8. 28.

Pemphigus vulgaris.

Anamnese: Jetzige Krankheit besteht seit Februar dieses Jahres.

Status praesens: Mittelgroßer Mann in genügendem Kräfte- und Ernährungszustand. Befallen sind behaarter Kopf und Nabelgegend.

Schleimhautstatus: Die obersten Schichten der Zungenschleimhaut, die jetzt als schmierig gelbgraue Beläge imponieren, sind ohne Mühe abstreifbar.

Auf der Wangenschleimhaut fällt die polyzyklische Begrenzung der weißlich-bläulichen, die ganze Schleimhaut einnehmenden plaques auf. Das Lippenrot zeigt krustige Auflagerungen und neigt zu Blutungen.

F. G., 45 Jahre, Eingang 6. 8. 19, Abgang gebessert 30. 8. 19.

Pemphigus vulgaris.

Anamnese: Vater an Lungenentzündung, Mutter an Altersschwäche gestorben. Seit 15 Jahren hatte der Patient bereits viermal Gelenkrheumatismus. Keine Hauterkrankunng außer Furunkel. Vor 7 Wochen hatte der Patient Jucken auf der Brust. Am nächsten Morgen bemerkte er Blasen von Stecknadelkopfgröße auf Rücken, Brust und Gesäß.

Status praesens: 1,68 m großer Mann, entsprechend entwickelt.

Schleimhautstatus: Leichte Leukoplakie auf beiden Wangenflächen, rechts mehr wie links. Auf der Mundschleimhautfläche ein linsengroßes Bläschen auf normaler Schleimhaut. Das Bläschen ist wohl ganz frisch entstanden, mit vollkommener Blasendecke.

Patient wird ambulant weiterbehandelt.

I. S., 52 Jahre, Eingang 5. 8. 26, Exitus 8. 3. 27.

Pemphigus vulgaris.

Anamnese: Patientin ist immer gesund gewesen und hat zwei Geburten gehabt. Als Kind hatte sie einen Ausschlag auf dem Kopf.

Status praesens: Schwächliche Frau. Blasen befinden sich am Genitale und den Extremitäten.

Schleimhautstatus: Die Lippen sind geschwollen und erodiert, die darunter liegende Haut blutet. Am Gaumen, besonders am harten, sieht man linsen- bis pfenniggroße, unregelmäßig begrenzte erodierte frische rote plaques. Am 25. 10. 26 Epitheldesquamation am Gaumen und der Innenseite der Mundschleimhaut. Auf der Epiglottis befinden sich einige Bläschen. An den Lippen sind die Erosionen noch ausgedehnt, am harten Gaumen, besonders am Übergang zum weichen, Ulzeration. Am 19. 11. 26 sind die Lippen noch stark geschwollen, die Schleimhaut ist nach Art der breiten Condylome gewuchert. Am 1. 12. 26 erneute Blasenschübe im Rachen.

A. L., 41 Jahre, Eingang 10. 1. 24, Abgang gebessert 21. 8. 24 auf Wunsch.

Pemphigus vegetans.

Anamnese: Eltern leben gesund, Patientin ist nie krank gewesen.

Status praesens: Schwächliche, blasse Frau. Betroffen sind Achselhöhle, Genitale, Nabelgegend und Unterschenkel.

Schleimhautstatus: Auf der Wangenschleimhaut und auf hartem und weichem Gaumen befinden sich 3×2 cm große wenig erhabene Bläschen mit gelblichweißer Decke und schmalem, entzündlich gerötetem Hof. Das Zahnfleisch ist vorne an einer Zahnlücke himbeerartig gewuchert. Am 22. 2. 24 geringe Aussaat von kleinen stecknadelkopfgroßen Bläschen mit entzündlich gerötetem Hof und trübem Inhalt. Auf der Wangenschleimhaut bestehen zahlreiche bis pfenniggroße plaqueähnliche Partien mit gelblichen Belägen. Die Zunge ist stark geschwollen. Auf der Oberfläche weißliche Epithelinseln, die sich entfernen lassen, darunter erscheint eine Vertiefung, die den Eindruck der Überhäutung macht. Bei der Entlassung bestehen noch zahlreiche stecknadelkopfgroße Bläschen am harten und weichen Gaumen und an der Wangenschleimhaut.

E. W., 46 Jahre, Eingang 1. 5. 25, Abgang ungebessert 28. 5. 25 auf eigenen Wunsch.

Pemphigus vegetans.

Anamnese: Die Patientin ist nie krank gewesen.

Status praesens: Befallen sind der Nabel, rechte Achselhöhle (handtellergroßer Herd).

Schleimhautstatus: Die Unterlippe ist wulstartig geschwollen und vorgewölbt. Im Lippenrot fehlt die Hornschicht. Der Grund der Erosion ist gerötet und ödematös geschwollen. Die Veränderungen setzen sich fort auf der Schleimhaut der rechten Wange, deren Fläche größtenteils ergriffen ist, und auf die linke Wangenschleimhaut in geringerem Maße. Die Erosionen sind gerötet und mit Eiterherden durchsetzt. Die Erosionen grenzen sich teils bogig, teils zackig ab. Von solchen ist auch die Schleimhaut des weichen und harten Gaumens befallen. Am Zungenrücken befinden sich graue condylomatöse bis bohnengroße Bildungen.

L. P., 53 Jahre, Eingang 16. 6. 24, Exitus 12. 12. 24.

Pemphigus.

Anamnese: Vater unbekannt, Mutter an Altersschwäche gestorben. In der Familie sind keine Hautkrankheiten. Die jetzigen Erscheinungen bestehen seit drei Wochen.

Status praesens: Kleine gracile Frau in ausreichendem Ernährungszustand. Befallen sind Stamm, Extremitäten und Genitalschleimhaut.

Schleimhautstatus: Die gesamte Mundschleimhaut, besonders harter und weicher Gaumen sind übersät mit teils stecknadelkopfgroßen, teils mehr flächenhaften Gebilden, die konfluieren und diphtheroide Beläge aufweisen. Am 1. 12. 24 stoßen sich an den Schleimhäuten scharf umschriebene diphtheroide Beläge ab.

G. D., 51 Jahre, Eingang 26. 7. 23, Exitus 5. 9. 23.

Pemphigus vulgaris.

Anamnese: Der Patient hatte vor 18, 14 und 12 Jahren schweren Gelenkrheumatismus. Vor 3 Jahren Syphilisinfektion,

32 Salvarsan- und Hg-Injektionen. Die jetzige Erkrankung begann im April. Am Kopf und am Glied entstanden nässende Stellen. Salvarsaninjektionen brachten keine Besserung.

Status praesens: Großer kräftiger Mann, die Farbe der Haut und Schleimhäute ist blaß. Die gesamte Hautdecke ist befallen.

Schleimhautstatus: Auf der Schleimhaut des harten Gaumens sind einige stecknadelkopfgroße Blasen zu sehen, neben ebenso großen teils konfluierenden Erosionen.

Differentialdiagnose: Die Diagnose des Schleimhautpemphigus ist mitunter sehr schwierig zu stellen, da vor allem die typische Blasenbildung, wie sie auf der Haut erscheint, auf der Schleimhaut und besonders in der Mundhöhle viel seltener zu sehen ist. Hier bekommen wir die verschiedenartigsten Bildungen zu Gesicht, die als Beläge, Krusten, Ulzerationen und Granulationen imponieren. Nach *Trautmann* liegt das Wesen der Pemphigusdiagnose erstens in dem Nachweis der Blasenbildung, ferner noch in der mangelnden Infiltration und in dem oberflächlichen Sitz der Erkrankung.

Als bläschenbildende Erkrankung kommt beim Schleimhautpemphigus differentialdiagnostisch der herpes labialis in Frage. Es zeichnet sich aber durch seinen kurzen Bestand aus, ferner bleiben hier nach dem Platzen der Blasen keine Epithelreste der Blasendecke zurück. Manche Arzeneien können auch an den Schleimhäuten Blasenausschläge hervorrufen, besonders Brom und Antipyrin. In solchen Fällen wird aber meist durch die Krankengeschichte die Ursache gefunden. Am wichtigsten aber ist die Abgrenzung gegen Syphilis. Hier sind es besonders die beiden Krankheiten gemeinsamen Erscheinungen, wie wir sie als membranöse Auflagerungen, Perforationen, Narben und Schrumpfungen kennen, die die Unterscheidung oft schwer finden lassen. In vielen Fällen wird erst durch den Mißerfolg einer antiluetischen Kur die Diagnose gesichert. Bekanntlich kommt ja nach Quecksilber und Jodkali der Pemphigusprozeß oft zu mächtigem Aufflackern. Beim P. vulgaris der Schleimhaut können die sekundären Formen der Lues,

die wir als plaques muqueuses kennen, differentialdiagnostisch in Erwägung gezogen werden. Diese zeichnen sich aus durch eine perlgraue bis milchweiße Oberfläche, welche durch die Nekrose der obersten Epithelschichten hervorgerufen wird. Beim Pemphigus handelt es sich aber um locker aufliegende Membranen, die sich mehr oder weniger leicht abstreifen lassen. Nach dem Abstreifen der Beläge sind dann meist noch die Reste der eingesunkenen Blasendecken als kleine Epithelfetzen am Rande zu sehen. Ferner finden wir beim Pemphigus eine starke Reaktion der Umgebung, die bei den sekundären Syphiliden fehlt. Besonders schwer ist oft die Unterscheidung beim P. vegetans. Bei Knochenzerstörungen, Narben, Schrumpfungen und Perforationen ist es oft nicht möglich, eine genaue Diagnose zu stellen. Sonst ruft der P. vegetans auf der Schleimhaut Erscheinungen hervor, die den syphilitischen Kondylomen und ihren Zerfallsprodukten sehr ähnlich sind. *Neumann* hat 1886 die Unterschiede zwischen P. vegetans und Lues wie folgt festgelegt:

Beim Pemphigus sind an der Peripherie der Wucherungen Blasenbildungen zu sehen, während die luetischen Gebilde einen scharf abgesetzten infiltrierten Rand haben. Ferner kommen die luetischen Bildungen nach einiger Zeit zur Rückbildung (oft sind sie auch von anderen syphilitischen Erscheinungen begleitet), während die Wucherungen beim Pemphigus im Verlauf der Krankheit fortschreiten und den Kranken immer mehr herunterbringen.

Zum Schluß möchte der Verfasser eine Dermatitis herpetiformis Duhring beschreiben, bei der die Schleimhaut der Mundhöhle in besonderem Maße beteiligt ist. Es ist schon öfters darauf hingewiesen worden, daß bei dieser Erkrankung aus den Schleimhauterscheinungen nicht festgestellt werden kann, ob es sich um eine Dermatitis herpetiformis oder um einen Pemphigus handelt.

H. A., 9 Jahre, Eingang 16. 9. 23, Abgang gebessert 14. 3. 27.
Dermatitis herpetiformis Duhring.

Anamnese: Beide Eltern sind gesund. Der ältere Bruder soll ein ähnliches Hautleiden gehabt haben. Beginn vor 5 Jahren an Oberschenkeln, Ausbreitung auf den ganzen Körper.

Schleimhautstatus: Während bisher nur in der mittleren atrophischen Partie des Zungenrückens stecknadelkopfgroße Bläschen beobachtet wurden, finden sich jetzt auch am Zungenrande bis stecknadelkopfgroße Bläschen mit klarem Inhalt. Die Bläschen sind hier flacher als in der atrophischen Partie und weniger prall gefüllt. An der Grenze zwischen weichem und hartem Gaumen finden sich 3 neue Bläschen, die von einem leicht gerötеten Hof umgeben sind. Am 30. 6. 24 am harten Gaumen Auftreten zahlreicher stecknadelkopfgroßer Bläschen. Am 11. 6. 24 an der Zunge Auftreten einiger erbsengroßer Blasen. Am 30. 6. sind am harten Gaumen an der Uvula am Zungenrücken hirsekorngroße Bläschen auf gerötetem Grund entstanden.

Prognose: Im allgemeinen muß man bei allen Pemphiguserkrankungen eine ungünstige Prognose stellen. Die meisten Aussichten auf eine Dauerheilung werden dem P. vulgaris ohne Schleimhautbeteiligung zugesprochen. Der P. foliaceus hat auch ohne Befallensein der Schleimhäute eine ungünstige Prognose und führt meist nach Monaten, manchmal auch erst nach jahrelangem Krankenlager zum Tode. Am ungünstigsten ist die Heilungstendenz beim P. vegetans. Bei Beteiligung der Schleimhäute und auch besonders der Mundhöhle haben wir hier ein sehr schweres Krankheitsbild vor uns. Da die Effloreszenzen keine Tendenz zur Überhäutung zeigen, kommt es meist zu schweren Ulzerationen und ausgedehnten Nekrosen. Wenn dann noch die hintere Rachenwand ergriffen wird, ist die Nahrungsaufnahme fast unmöglich. Wenn narbige Abheilung zustande kommt, entstehen meist Verwachsungen, die oft zu schweren funktionellen Störungen führen. Von *Kaposi* sind schon Verwachsungen der Wangenschleimhaut mit dem Zahnfleisch beobachtet worden. Es können auch nekrotische Gewebsmassen aspiriert werden, und viele Patienten gehen dann durch eine Schluckpneumonie zugrunde. Beim P. conjunctivae ist die Prognose auch eine überaus ungünstige. Oft kommt es zu Verwachsungen der Bindehäute, die dann zur Erblindung führen können.

Von den 21 Pemphiguserkrankungen der Hautklinik der Charité haben 11 zum Tode geführt. Allerdings können daraus keine

Folgerungen für eine Statistik gezogen werden, sie bestätigen nur im allgemeinen die ungünstige Prognose, wie sie ja durch statistische Arbeiten festgestellt ist. *Trautmann* hat an 222 Schleimhautpemphigusfällen eine Statistik aufgestellt, von denen 50 = 22,52% letal endeten.

Am günstigsten verhält sich der P. vulgaris mit 11,89%, der P. foliaceus mit 30,7% und der P. vegetans mit 70% Mortalität, während der isolierte Schleimhautpemphigus bei 5,6% der Fälle tödlich endet.

T h e r a p i e: Da die Ursache des Pemphigus noch unbekannt ist, kann die Behandlung nur eine symptomatische sein. Man muß versuchen, die Blasen zur Abheilung zu bringen. Wenn das Allgemeinbefinden gestört ist, sind auf Herzschwäche und Darmstörungen zu achten. Bei Schlaflosigkeit wegen der Schmerzen muß man Schlafmittel geben, damit die Blasen nicht aufgerissen und durch Reiben und Kratzen erodiert werden. Einzelne Blasen werden am besten aufgestochen. Wenn reichlich Blasen vorhanden sind, muß man neben dem öfteren Öffnen der Blasen den Patienten einpudern, damit das Sekret vom Puder aufgesaugt wird. Man kann auch Pflasterstreifen mit Zinksalbe auflegen, oder auch Gazestreifen in drei- bis vierfacher Schicht. Die Gaze verklebt dann mit der Unterlage, sie kann leicht entfernt werden oder fällt von selbst ab, nachdem der Blasengrund sich epithelisiert hat. Bei täglichen Vollbädern mit Kaliumpermanganat bedecken sich die Wundflächen mit Braunstein, anschließend werden die Stellen gepudert oder Salbenverbände angelegt. Ferner werden noch Trockenpinselungen mit Tumenol und Ichthyol empfohlen. Bei ausgedehntem schmerzhaften Pemphigus kann man den Kranken in ein permanentes Wasserbad legen, die Schmerzen verschwinden dann schnell und der Blasengrund überhäutet sich leichter. Man kann das Bad bis auf Monate ausdehnen, jedoch soll man den Kranken nicht länger als notwendig im Wasserbad lassen, da sonst die Haut zu weich und zu wenig widerstandsfähig wird.

Beim Pemphigus der Mundschleimhaut sind Spülungen mit Kamillen, milden Adstringentien, Wasserstoffsuperoxyd von lindern-

der Wirkung. Beim Befallensein der Wangenschleimhaut legt man zwischen Zahnfleisch und Wange einen Gazestreifen, um ein mechanisches Aneinanderreiben zu verhindern. Da in vielen Fällen das Kauen und überhaupt die Nahrungsaufnahme sehr erschwert sind, gibt man am besten flüssige Nahrung. Nach *Arning* kann man Pinselungen mit 1% Trypaflavinlösung vornehmen. Beim P. vegetans sollen Pinselungen mit Trypaflavin, 10% Ichthyolspiritus und Ätzen mit Argentum nitricum von guter Wirkung sein. Mitunter helfen auch Röntgenstrahlen, sie können allerdings auch in vielen Fällen das Leiden verschlimmern. Manche Fälle sind auch schon durch Injektion mit Eigenserum erfolgreich behandelt worden. Die Erkrankungen, die starke Kochsalz- und Wasserretention aufweisen, müssen besonders in dieser Hinsicht behandelt werden durch eine kochsalzarme Kost, Gemüse, Obst und kühle Getränke in geringer Menge. Bei geringer Harnmenge gibt man wasserausscheidungsfördernde Medikamente. Ein souveränes Mittel gegen Pemphigus ist Arsen in jeder Form, verwendet als Salvarsan oder in subkutanen Injektionen.

Literatur.

Bettmann: Pemphigus. Aus Riecke: Lehrbuch der Haut- und Geschlechtskrankheiten.

Charles: Akute und chronisch rezidivierende Form des Pemphigus der Schleimhäute. Archiv für Derm. u. Syph. Bd. 72, 1904.

Chiari: Die Krankheiten des Rachens.

Eberson: Untersuchung über Aet. des P. bakt. Befunde bei einer Reihe von P.-Fällen. Zentralbl. f. Derm. 1925.

Feindt: Zur Kenntnis der P.-Erkrankungen mit Beteiligung der Schleimhäute. Inaug.-Diss. Göttingen 1926.

Friboes: Lehrbuch der Haut- und Geschlechtskrankheiten.

Eppinger: Zur path. Anat. des P. Arch. f. Derm. u. Syph. 1896.

Farlow: P. der Mundschl. Arch. f. Derm. u. Syph. Bd. 76 S. 150.

Freemann: P. d. Mundschl. u. des Auges. Zentralbl. f. Haut- und Geschlechtskrankheiten 1924.

Gutmann: Der P. in der Mundhöhle. Inaug.-Diss. Kiel 1920.

Guy und Jacob: Beg. P. Zentralbl. f. Haut- und Geschlechtskrankheiten 1925.

Hebra: Hautkrankheiten. Virchows Path. 1860 Bd. 3.

Jadasson: Handbuch der Haut- und Geschlechtskrankheiten. B. 7, II. Teil 1931.

Kaposi: Über den gegenwärtigen Stand der Lehre von P. V. Kongreß d. deutsch. Derm. Ges. 1895, herausgeg. von Jarisch und Neißer.

Köbner: Über P. veg. nebst diagn. Bemerk. über d. anderen m. Syph. verwechs. blasenbild. Krank. d. Schl. und d. äuß. Haut. Deutsch. Arch. f. klin. Med. Bd. L III Heft 1 u. 2 1894.
f. klin. Med. Bd. LIII Heft 1 u. 2, 1894.

Kartamischew: Weit. Unters. über Wesen d. P. Zentralbl. f. Haut- u. Geschlechtskrankh. 1925.

— Ueber Stud. d. Kochsalzstoffw. Zentralbl. f. Derm. 1924.

Kaposi: Path. und Therapie der Hautkrankheiten.

Libschütz: Mikr. Unters. Arch. f. Derm. u. Syph. 1912.

Mandelbaum: Zur Kasuistik und Diagn. d. P. d. Mundh. u. Rachenschl.

Du Mesnil du Rochemont: Zur Aet. d. P. vulg. Arch. f. Derm. u. Syph. Bd. 30, 1894.

Monfort: P. acut. der ob. Luft- und Verdauungswege. Revue hebdomadaire de laryngologie, d'otologie et de rhinologie, Bd. XXII, 12.

Mraček: Handbuch der Hautkrankheiten Bd. 2.

Neumann: Ueber P. veg. Wiener med. Blätter 1886.
Oppenheim: P. mit Leukoplakie d. Mundschl., Nagelveränderungen und Hautatrophie. Zentralbl. f. Haut- und Geschlechtskrankh. 1925.
Prißmann: Beitrag zur Kasuistik d. P. Derm. Zentralbl. 1903.
Spiethoff: Zur Behandlung m. Eigenserum und Eigenblut. Med. Klinik 1913 Nr. 24.
Trautmann: Die Krankheiten d. Mundhöhle und oberen Luftwege bei Dermatosen.
Thiery und Langhans: c. v. Löri.
Urbach: Zur Pathochemie des Pemphigus. Zentralbl. f. Derm. 1925.
Westberg: Rückenmarksuntersuchungen bei P. Arch. f. Derm. u. Syph. 1896.
Wolff: Lehrbuch der Haut- und Geschlechtskrankheiten.
Zaky: Der jetzige Stand der ätiologischen P.-Forschung. Inaug.-Diss. Rostock 1927.

Lebenslauf.

Ich wurde am 12. Juli 1907 in Waldshut (Baden) als Sohn des Amtsrichters Max Brugger und seiner Ehefrau Cläre geb. Schenk geboren. In Pforzheim besuchte ich zuerst die Volksschule, dann das Reuchlin-Gymnasium. Nach dem Einjährigen trat ich aus dem Gymnasium aus und besuchte ein Jahr dort die Goldschmiedeschule und ein halbes Jahr die Kunstgewerbeschule. Anschließend trat ich wieder in das Gymnasium ein und machte Ostern 1927 mein Abitur. Meine vorklinischen Semester studierte ich in Erlangen und Tübingen, wo ich mein Physikum absolvierte. Die klinischen Semester studierte ich alle in Berlin und bestand Mitte Januar 1932 das Staatsexamen.